Aus der chirurgischen Abteilung des Kinderspitals Basel
Prof. *Hagenbach*

Über kongenitale Atresie der Gallenwege, mit Mitteilung eines operativ geheilten Falles

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität
BASEL

Vorgelegt von
KURT SCHMID
von Binningen

1944
Druck von Benno Schwabe & Co.
Basel

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546713_0056

Aus der chirurgischen Abteilung des Kinderspitals Basel
Prof. *Hagenbach*

Über kongenitale Atresie der Gallenwege, mit Mitteilung eines operativ geheilten Falles

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität
BASEL

Vorgelegt von
KURT SCHMID
von Binningen

1944
Druck von Benno Schwabe & Co.
Basel

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von
Prof. Dr. *E. Hagenbach*

Tag der Promotion: 22. Dezember 1943

Sonderabdruck
der Zusammenfassung der Dissertation
aus der Schweizerischen Medizinischen Wochenschrift
74. Jahrgang 1944, Nr. 31, Seite 831

Das *Krankheitsbild* bei Kindern mit kongenitaler Mißbildung der Gallenwege ist gekennzeichnet durch den Ikterus, der meist im Verlauf der ersten Woche auftritt oder nicht selten schon bei der Geburt besteht. Im Gegensatz zum Ikterus neonatorum bleibt hier die Gelbfärbung bestehen und geht in einen dunkelgrünlichen Farbton über. Es zeigt sich weiter eine Vergrößerung der Leber; die Milz ist meist tastbar. Der Stuhl ist acholisch, glänzend, Fettsäurekristalle lassen sich darin nachweisen. Der Urin ist von stark gelber bis brauner Farbe, Bilirubin ist in wechselnder Menge in allen Fällen festzustellen. Im Blutbild bestehen meist keine Veränderungen; infolge der akuten Cholämie kann sich sekundär das Blutbild eines familiären Ikterus einstellen (*Saxl*, *Pfannenstiel*, *Ylppö*).

Die Entwicklung der Kinder ist in den ersten Wochen oft befriedigend; es stellen sich dann aber Verdauungsstörungen ein, die zum typischen Bild des atrophischen Säuglings führen. In diesem Zustand ist die Anfälligkeit gegenüber sekundären Infekten groß, wobei häufig Exitus eintritt. Der Tod erfolgt oft auch im Coma nach cholämischen Erscheinungen, oder infolge Blutungen bei der bestehenden hämorrhagischen Diathese. Meist tritt der Tod im 4. bis 6. Monat auf, nur in einzelnen Fällen (*Feer*, *Finlayson*, u. a.) sind Alter von 1 bis maximum 3 Jahren beschrieben.

Pathologische Anatomie: Der Sitz der Mißbildung ist verschieden. Die großen Gallenwege können ganz oder teilweise unwegsam sein. Auch Fehlen einzelner Gebilde oder Ersatz durch bindegewebige Stränge ist beobachtet. Am häufigsten aber sind der distale Abschnitt des Choledochus und die Abgangsstelle des Cysticus atretisch. Infolge Stauung der Galle finden wir die Zeichen der biliären Zirrhose der Leber. Die Milz ist meist vergrößert und weist vermehrte Konsistenz auf. In den übrigen Organen ist außer dem hochgradigen Ikterus aller Organe kein besonderer pathologischer Befund festzustellen. Am Gehirn ist das Ependym allein betroffen, Kernikterus findet man nie (*Zehntner*).

Die Auffassungen über die *Pathogenese* der Mißbildung der Gallenwege sind keineswegs einheitlich. *Schüppel*, *Binz* u. a.

glaubten, daß eine intrauterin ablaufende gummöse Cholangitis oder Perihepatitis bei Kindern luischer Eltern zur Atresie führe. *V. de Weth* ist durch histologische Untersuchungen zur Auffassung gelangt, daß es sich um unspezifische Entzündung der Schleimhaut der Gallenwege handle, ähnlich auch *Hespe* und *Hansen*. *Rollestone* und *Hayne* sehen den Grund des Verschlusses in einer primären Bildung der Leberzirrhose.

Neben der Annahme der entzündlichen Genese besteht die Auffassung, daß es sich um eine Entwicklungsstörung handle. Dies wird gestützt durch die Kombination mit anderen Mißbildungen, wie sie von verschiedenen Autoren beschrieben sind (*Feer*, *Witzel*, *Wolff* u. a.). *Böhm* erklärt die Mißbildung der Gallenwege analog der Beweisführung von *Tandler* und *Forßner* bei der Atresie des Darmes. *Zehntner* nimmt an, daß es sich um eine Schwäche des Epithels handle, wobei dessen Festigkeit entweder durch Längszug oder quere Ausweitung leide.

Zur *Diagnosestellung* der kongenitalen Gallengangsatresie ist folgende Trias von ausschlaggebender Bedeutung: Zunehmender Ikterus, acholischer Stuhl, bilirubinhaltiger Harn. Diese Symptome können beim Säugling in seltenen Fällen auch durch sonstigen Verschluß der Gallenwege hervorgerufen werden. *Lackschewitz* beschrieb ein Hämatom der Leber, *Hüttenhayn* einen Gallenstein, Krankheiten, die unter dem Bild des Verschlußikterus verliefen. Auch vergrößerte und verkäste Lymphknoten bei einer Abdominaltuberkulose können die Durchgängigkeit der Gallenwege weitgehend verunmöglichen (*Donovan*, *Haßmann*, *Kleinschmidt*). Gegenüber dem Ikterus gravis ist das Fehlen einer Erythroblastose charakteristisch. Ein Fall von *Saxl* zeigt aber, daß bei längerem Bestehen eines kongenitalen Gallengangsverschlusses sekundär das Blutbild eines Ikterus gravis entstehen kann.

Verschiedene Autoren haben den *Stoffwechsel* bei Säuglingen mit Gallengangsatresie geprüft. Besonderes Interesse wurde den Fetten zugewandt, deren Resorption beim Fehlen der Galle stark beeinträchtigt ist (*Wolff*, *Paul*, *Niemann*). Ebenso bedeutungsvoll ist die gestörte Resorption der fettlöslichen Vitamine. Fälle mit Keratomalazie wurden von *Thoenes* und *Gruson* sowie *Wolff* beschrieben. *Altschule* beobachtete eine Metaplasie und Keratinisierung der Schleimhäute. Rachitische Veränderungen beschrieben *Gerstenberger*, *Thoenes* und *Gruson*. *Fanconi* berichtet von einem Fall mit Osteoporose. Die auf K-Avitaminose beruhende Verminderung der Prothrombinmenge führt zu einem Gerinnungsdefekt des Blutes, wodurch es zur hämorrhagischen Diathese kommt.

Eigene Fälle kongenitaler Gallengangatresie: In den 13 Jahren seit Bestehen der chirurg. Abteilung des Kinderspitals in Basel

sind 11 Kinder mit angeborener Gallengangsatresie behandelt worden. Alle beobachteten Fälle sind charakteristisch und in *Symptomen* und *klinischem Verlauf* einander ziemlich ähnlich. Das Auftreten des Ikterus wird zum Teil schon von Geburt an angegeben, am spätesten in der 3. Woche. Die Blutungszeit ist in den Fällen, in denen sie bestimmt wurde, meist um weniges verlängert. Die Gerinnungszeit beträgt in einem Falle 11 Minuten, in den übrigen ist sie normal. Die Prothrombinzeit ist auch nicht überall verlängert. (Bei diesen Untersuchungen kommt es darauf an, zu welchem Zeitpunkt sie ausgeführt werden, da mit der gestörten Vitamin-K-Resorption der Prothrombinmangel zunimmt).

Der *pathologisch-anatomische Befund* zeigt in den meisten Fällen eine sehr schwere Mißbildung. Choledochus und Hepaticus sind nur in 3 Fällen als kleiner Rest zu erkennen. Die Gallenblase ist in verschiedenen Graden entwickelt, sie zeigt, entsprechend ihrer selbständigen Anlage, gegenüber dem Hepaticus ein weitgehend unabhängiges Verhalten. Entsprechend der Schwere der Mißbildung war die Operationsprognose von vornherein ungünstig.

Die die *Aetiologie* betreffende Frage, ob sich neben der Abnormität der Gallenwege noch andere Mißbildungen vorfinden, ist in den beobachteten Fällen nur zweimal zu bejahen. Es handelt sich dabei um eine abnorme Lappung der Leber, zusammen mit einer angeborenen Zyste der Halsgegend. Bei einem Kinde fand sich ein partieller Situs inversus, neben multiplen kleinen Fehlbildungen der Lungen und des Herzens. Bei dem doch seltenen Vorkommen des Leidens ist es auffallend, daß in einer Familie die Anomalie bei 2 Kindern auftrat. Es kann dies dafür sprechen, daß bei der Genese der Mißbildung ein familiärer Faktor eine Rolle spielt, wofür auch die Beobachtungen von *Thomson* über gehäuftes Auftreten in 2 Familien sprechen.

Besonders erwähnenswert ist folgender Fall eines kongenitalen Gallengangsverschlusses, der im Jahre 1929 zur Beobachtung kam. Auszugsweise sei nachfolgend die Krankengeschichte der Patientin angeführt.

Anamnese: Erika T. Normale Geburt am 2. September 1928, als 1. Kind einer angeblich gesunden Familie. Geburtsgewicht 3100 g. Der Säugling wurde nur wenige Tage gestillt und bekam dann halb Milch, halb Schleim. Der Appetit war gut und das Gewicht stieg befriedigend. Der Stuhl war immer von normaler Konsistenz, aber schon in den ersten Tagen sehr hell. Das Kind erbrach immer etwas, ein- oder zweimal im Bogen. Ikterus trat am 2. Tag nach der Geburt auf und nahm dann langsam zu.

Status praesens: Beim Eintritt am 2. Januar 1929 ist der Säugling in relativ gutem Ernährungszustand. Der Turgor der Haut ist gut. Haut und Skleren stark ikterisch, von dunkelgrüngelber Farbe. Schleimhäute eher blaß. Zunge feucht, nicht belegt.

Das Abdomen ist stark aufgetrieben, der Schall leicht tympanitisch. Die Leber überragt den Rippenbogen um ca. 2 cm. Der Leberrand ist hart, glatt und deutlich fühlbar. Die Milz ist nicht deutlich zu palpieren. Uebrige Körperregionen o. B.

Der Urin ist dunkel, klar. Eiweiß- und Zuckerreaktion negativ. Im Sediment reichlich Epithelien. Gmelin-, Aceton-, Diazoreaktion negativ.

Der Stuhl ist weiß, glänzend, von normaler Konsistenz. Blutstatus o. B.

Verlauf: Temperatur afebril. Das Kind trinkt gut, erbricht aber hie und da. Das Gewicht bleibt stehen. Die Gmelinsche Probe im Urin wird positiv. Im Stuhl reichlich Fettsäurenadeln. An den Beugeseiten der Extremitäten und am Rumpf treten feinste Blutungen auf. Die Leber ist groß und hart, die Milz deutlich fühlbar. Der Allgemeinzustand ist ordentlich.

Diagnose: Kongenitale Atresie der Gallenwege.

Operation: 10. Januar 1929 (Prof. *Hagenbach*). Aethernarkose. Winkelschnitt am rechten Rippenbogen. Der Rectus wird durchtrennt, der Obliquus eingekerbt. Nach Eröffnung des Peritoneums liegt die vergrößerte, scharfrandige, schwarzgrüne Leber vor. An der Stelle der Gallenblase befindet sich ein kleiner schlauchähnlicher, dünnwandiger Sack, der etwas hellen, schleimigen Inhalt enthält. Die Leber wird nach oben geschlagen, die Gedärme nach unten, bis das Duodenum freiliegt. Ein kleiner prallelastischer Körper, von der Größe einer Traubenbeere, liegt etwas rechts von der Mitte hinter dem Duodenum. Von der geöffneten und abgelösten Gallenblase gelingt es, eine Sonde in die Erweiterung einzuführen, die als etwas erweiterter Ductus hepaticus oder choledochus aufzufassen ist. Es fließt dabei dunkle Galle in die geöffnete Gallenblase. Die Sonde gelangt bis an die Duodenalwand, aber nicht in das Darmlumen. Es besteht also eine Atresie oberhalb der Vaterschen Papille. Demzufolge wird eine Choledochoduodenostomie angelegt, d. h. die etwas verdickte Sackwand mit dem Duodenum anastomosiert, was sich als sehr schwierig erweist, aber schließlich gelingt. Dann wird die Gallenblase durch doppelte Unterbindung an der Spitze geschlossen und die Bauchdecken in Etagen vernäht. Am Nachmittag nach der Operation erfolgt mehrmaliges Erbrechen von grünlichen Massen. Im Darm ist die Urobilinprobe positiv. Der Puls ist regelmäßig und kräftig. Das Kind trinkt gegen Abend etwas Tee und erhält einen Tropfeinlauf. In den folgenden Tagen erbricht das Kind fast jede Mahlzeit. Die Kuhmilch wird anscheinend nicht ertragen. Daher erhält der Säugling ab 4. Januar abgerahmte Frauenmilch in kleinen Mengen, nach vorheriger Magenspülung. Trotzdem erfolgt noch reichliches Erbrechen.

Am 15. Januar erkrankt das Kind an einer Bronchopneumonie mit Temperaturanstieg bis 40°. Die Gewichtsabnahme seit der Operation beträgt 400 g. 22. Januar: seit 3 Tagen lytischer Temperaturabfall. Der Stuhl enthält Gallenfarbstoff. Im Urin Urobilin und Urobilinogen positiv. Der Ikterus nimmt an Gesicht und Körper ab, während die Skleren noch stark gelb sind.

5. Februar: Das Kind ist langsam auf Milch umgesetzt, die nun gut ertragen wird. 12. Februar: Entlassung bei gutem Allgemeinbefinden, mit nur schwach gelben Skleren. Die Leber ist noch unter dem Rippenbogen fühlbar. Stuhl und Urin sind o. B. Die Narbe ist fest und reaktionslos. Nach ca. 8 Monaten erfolgt die Operation einer Narbenhernie, die sich an die erste Operation anschloß. Das Kind ist kräftig, in gutem Ernährungszustand. Leber und Milz sind o. B.

Nach Spitalaustritt entwickelt sich das Kind befriedigend. Gewicht und Größe nehmen normal zu. Bis zum Jahr 1939 ist es außer Varizellen und Bronchitis immer gesund. In diesem Jahre erkrankt es an einer Grippe und im Anschluß daran treten unbestimmte Bauchbeschwerden und eine Ueberempfindlichkeit gegenüber fetten Speisen auf, vorübergehend wird auch ein leichter Ikterus beobachtet. Der behandelnde Arzt hat den Verdacht einer beginnenden Leberzirrhose und weist das Kind in den Spital ein. Dort werden aber die Werte der Leberfunktionsprüfungen normal befunden, so daß eine Leberzirrhose ausgeschlossen wird und die Diagnose einer leichten Hepatitis nach Grippe gestellt wird.

Status des Kindes im Alter von 14 Jahren: Seinem Alter entsprechend gutentwickeltes Kind von mittlerer Größe und gutem Ernährungszustand. Die Farbe der Haut ist etwas blaß. Lokal am Abdomen findet sich eine weiße, reizlose, indolente Narbe, die unterhalb des Processus xiphoideus beginnt und bogenförmig zur rechten Spina iliaca ant. verläuft. Das Kind fühlt sich wohl und vollkommen gesund.

Bei dem mitgeteilten Fall handelt es sich also um eine Atresie des Ductus choledochus oberhalb der Papilla Vateri, wobei der über der Stenose gelegene Teil etwas erweitert ist. Der klinische Verlauf ist gekennzeichnet durch den am 2. Tag nach der Geburt auftretenden Ikterus und durch das Stehenbleiben der Entwicklung im 3. Monat. Auch die übrigen Anzeichen, die zum Symptomenkomplex der angeborenen Gallengangsatresie gehören, sind vorhanden. Bei der Eröffnung des Abdomens stellt sich heraus, daß es sich um einen für die Operation geeigneten Fall handelt, in dem Sinne, daß die Gallenwege größtenteils ausgebildet und funktionstüchtig sind. Durch Verbindung des Choledochus mit dem Duodenum gelingt es, die Galle dem Verdauungstrakt zuzuführen. Trotz Komplikation durch eine Pneumonie und Schwierigkeiten in der Ernährung wird das Kind über die kritische Zeit nach der Operation durchgebracht. Der Fall ermöglicht es, das Kind, das im 3. Lebensmonat operiert wurde, in seiner Entwicklung bis zum 14. Jahr zu verfolgen. Dabei zeigt sich, daß es sich normal entwickelt und von seiten der Verdauung oder infolge der Operation keinerlei Beschwerden hat. Besonders bemerkenswert ist, daß trotz des langen Bestehens einer künstlichen Leber-Duodenalverbindung keine Anzeichen einer Cholangitis vorhanden sind.

Die *Prognose* bei angeborener Gallengangsatresie ist allgemein sehr schlecht. Von den 11 Kindern, die mit dieser Diagnose auf die Chirurgie eingewiesen wurden, sind 10 operiert worden, während bei einem Säugling der Zustand schon so schlecht war, daß die Operation nicht mehr vorgenommen werden konnte. Bei der Eröffnung des Abdomens wurden 6 als inoperabel erkannt. Bei 3 weiteren Fällen wurde versucht, durch die Operation eine Heilung herbeizuführen. So wurde in 2 Fällen eine Verbindung zwischen der rudimentär ausgebildeten Gallenblase und dem Duodenum angelegt. Mit einer Heilung wurde aber schon bei der Operation kaum

Zusammenstellung der Fälle der Basler Klinik

Alter u. Geschl.	Auftreten des Ikterus	Pathologisch-anatomischer Befund bei der Operation	Operation
5 Mon. ♀	3. Woche	Gallenblase und Cysticus normal lang, dünn, mit verdickter Wand, ohne Inhalt. Choledochus mit verdickter Wand. Hepaticus im oberen Teil sondendurchgängig	Einnäheneines Gummidrain in Cysticusstumpf, herausleiten zur Wunde. Resektion der rudimentär. Gallenblase
3½ Mon. ♀	?	Fehlen der Gallenblase und Gallenwege	Probelaparatomie
4 Mon. ♂	3. Woche	—	Nicht ausgeführt
2 Mon. ♀	2 Tage nach Geburt	Atresie des Choledochus. Kleine Erweiterung des Choledochus oberhalb der Atresie	Choledocho-duodenostomie
4½ Mon. ♀	von Geburt	Derbe Stränge vom Leberhilus zum Duodenum ziehend. Vollkommene Aplasie der Gallenwege und der Gallenblase	Probelaparatomie
5 Mon. ♂	von Geburt	Völlige Aplasie der extrahepatischen Gallenwege. Gallenblase ersetzt durch bleistiftdicken, runden, derben Leberlappen	Probelaparatomie
4 Mon. ♀	von Geburt	Aplasie des Hepaticus. Kleine Gallenblase. Ductus Cysticus endet blind. Choledochus als kleine Ausstülpung aus Duodenum, ohne Verbindung mit Gallenblase oder Cysticus.	Probelaparatomie
2 Mon. ♀	10 Tage nach Geburt	Gallenblase lang, schmal, wenig gelblichen Schleim enthaltend. Choledochus im obersten Teil erweitert, keine Verbindung mit Duodenum. Cysticus kann von der Gallenblase nicht sondiert werden	Ohne große Erfolgsaussicht wird Cholecysto-Duodenostomie angelegt
7 Mon. ♀	von Geburt	An Stelle des Choledochus weißlicher, stricknadeldicker Gewebsstrang, für Sonde nicht durchgängig. Gallenblase fehlt	Probelaparatomie
4 Mon. ♀	Ende 1. Woche	Aplasie der großen Gallenwege. An Stelle der Gallenblase epithelial ausgekleideter Hohlraum, allseitig abgeschlossen, ohne Inhalt	Probelaparatomie
1½ Mon. ♀	4—5 Tage nach Geburt	Aplasie des ductus Choledochus. Relativ gut ausgebildete Gallenblase, mit reichlich hellem Inhalt	Verbindungzwischen Gallenblase u. Duodenum
3 Mon. ♀	kurz nach Geburt	—	Tod bald nach Spitaleinweisung an Bronchopneumonie

Sektionsbefund	Todeseintritt und -Ursache	Besonderheiten
Operativ entfernte Gallenblase ohne Galleinhalt, die Schleimhaut chron. entzündlich verändert. Choledochus als solider Strang ausgebildet	6 Tage nach Operation im Intoxikationsstadium	—
Vollkommene Aplasie der extrahepatischen Gallenwege	11 Tage nach Operation, Blutungen und Bluterbrechen	Partieller Situs inversus, multiple Fehlbildungen der Lungen und des Herzens
Hypoplasie der Gallenblase, völlige Atresie der peripheren Gallenwege	17. Woche im Intoxikationsstadium	—
—	—	Heilung durch Operation
Aplasie des ductus Choledochus, Cysticus und Hepaticus Fast völlige Aplasie der Gallenblase. Atrophie der Papilla Vateri	Im Intoxikationszustand	Blutungszeit 4′ Gerinnungszeit 3′
—	Austritt 5 Mon. alt in sehr schlechtem Zustand gegen ärztlichen Rat	Abnorme Leberlappung, über nußgroße fleischige, derbe Halsgeschwulst. Gerinnungszeit 11 Min.
—	Auf Wunsch der Eltern 4 Mon. alt in sehr schlechtem Zustand entlassen	Caput medusae auf abdomen. Blutungsz. 4′20″. Gerinnungsz. 4′30″
Bestätigung des bei der Operation erhobenen Befundes	Ein Tag nach der Operation, nach starker Nachblutung aus der Operationswunde	Bei Schwester dieses Kindes wurde ebenfalls Gallengangsatresie festgestellt. (She. Fall 12)
—	Austritt 7 Mon. alt in ganz schlechtem Allgemeinzustand	Prothrombinz. 26″, nach 1½ Mon. 35″, starke Ascitesbildung, 300 ccm entleert
—	Austritt 4 Monate alt, in schlechtem Allgemeinzustand	Prothrombinz. 34″
Kongenitale Atresie der Gallenwege. Fehlentwicklung des ductus Hepaticus, ohne Anschluß an Papilla Vateri	Tod in cholämischem Zustand ein Tag nach Operat., 1½ Mon. alt	Blutungsz. 5′ Prothrombinz. 20″
Atresie des ductus Hepaticus unmittelbar an der Leberpforte. Biliäre Leberzirrhose	3 Mon. alt an Bronchopneumonie	Ulcus corneae. Schwester des Fall 8. Wegen der Pneumonie auf med. Abteil. eingewiesen

gerechnet, da kein Cysticus festgestellt werden konnte, der die Galle in die Gallenblase geleitet hätte. Bei einem Säugling wurde eine palliative Operation ausgeführt, indem ein Gummidrain in den Stumpf des Cysticus eingenäht wurde. Es konnte aber durch den Drain keine Galle nach außen geleitet werden. Es zeigte sich dann bei der Sektion, daß der Hepaticus-Choledochus einen soliden Strang darstellte, so daß keine Verbindung mit dem Cysticus gewährleistet sein konnte. Der Tod trat meist im Intoxikationsstadium auf, 1—11 Tage nach der Operation. 2 Kinder starben an einer starken Blutung. Nur der beschriebene Fall versprach Erfolg und konnte durch die Operation geheilt werden.

Die *konservative Behandlung* kann nur symptomatisch sein. Ihre Verwendung ist auf Vorbereitung der Operation und auf Nachbehandlung beschränkt. Sie besteht in einer sorgsamen Pflege der Kinder und in vorsichtiger Dosierung der Fettmenge. Meist wird abgerahmte Frauenmilch am besten vertragen. Vitamin-K-Gaben sind gegen das Auftreten der hämorrhagischen Diathese angezeigt. A-Avitaminose wird durch Vogan-Gaben günstig beeinflußt. Rachitische Symptome konnten durch Vigantol nicht beeinflußt werden, hingegen wurden durch Höhensonnenbestrahlung günstige Resultate erreicht (*Thoenes* und *Gruson*). Gegen den allgemeinen Intoxikationszustand sind Bluttransfusionen und Infusionen indiziert. Zur Verbesserung der Resorption können Gallensäurepräparate gegeben werden.

Die *Operationsprognose* ist getrübt durch die Blutungsbereitschaft, sowie durch die durch den Intoxikationszustand meist schon herabgesetzte Widerstandsfähigkeit des Patienten. Je länger der komplette Verschluß besteht, umso mehr ist das Lebergewebe in Mitleidenschaft gezogen und umso stärker ist der Allgemeinzustand herabgesetzt. Die Operation soll also möglichst frühzeitig ausgeführt werden. Ihr Ziel besteht darin, die von der Leber gebildete Galle dem Verdauungstrakt zuzuführen. Technisch handelt es sich darum, eine dauernde Verbindung zwischen den Gallengängen der Leber und der Darmlichtung herzustellen. Eine Detaildiagnose über die Art der Mißbildung kann ohne Probelaparatomie nicht gestellt werden.

Anastomosenoperation kommt nur in Frage, wenn die extrahepatischen Gallengänge wenigstens zum Teil funktionstüchtig sind und mit der Leber kommunizieren. Dies ist daran erkenntlich, daß sie Galle enthalten. Ein sichtbarer Strang vom Leberhilus in Richtung der Gallenwege genügt nicht, da er atretisch sein kann. Zur Anastomose können der mehr oder weniger lang ausgebildete Hepaticus, Choledochus, sowie die Gallenblase verwendet werden. Am besten wird eine Verbindung mit dem Duodenum hergestellt,

was meist möglich ist, da dieser Darmteil beim Säugling beweglicher ist als beim Erwachsenen. Je mehr die Gallenwege ausgebildet sind, umso größer sind die Operationschancen. Am günstigsten ist die Verwendung der Gallenblase, wenn diese durch den Cysticus mit dem Hepaticus in Verbindung steht. Man muß sich also überzeugen, daß die Blase regelrechte Galle enthält. Man kann evtl. die Gallenblase mobilisieren und eine Verbindung mit dem Magen herstellen. Auch jene Fälle versprechen Erfolg, bei denen nur eine Obliteration des Ductus choledochus dicht oberhalb der Einmündungsstelle ins Duodenum besteht. Es wird dann eine Choledocho-Duodenostomie ausgeführt.

Beim Erwachsenen werden verschiedene Methoden *plastischer Operationen* (autoplastische Methode, Gummiprothese, etc.) angegeben. Die Ausführung dieser Operationen wird aber beim Säugling erschwert oder verunmöglicht durch die Unübersichtlichkeit und die Kleinheit der beteiligten Organe. Jedenfalls müssen auch dafür die Gallengänge mindestens bis und mit Hepaticus bestehen.

Bei völliger Atresie oder Aplasie der großen Gallenwege wurde von *O. Erhardt* eine Hepatocholangio-Enteroanastomose angegeben, indem die intrahepatischen Gallengänge mit einer Darmschlinge verbunden werden. Ein so behandeltes Kind starb 8 Tage post operationem. Wir halten es für zweifelhaft, ob eine solche Anastomose über längere Zeit funktionstüchtig bleibt.

In der Literatur sind nur ca. 10 Fälle beschrieben, die durch die Operation geheilt werden konnten. Erfolgreich wurde die Choledocho-Duodenostomie ausgeführt (*Rolle, Bahrdt, Ladd*). Die Cholecysto-Gastrostomie führten *Braun* und *Klages, Donovan* mit gutem Ergebnis aus. Mit der Cholecysto-Duodenostomie hatten *Lange, Montgomery, Penperthy* und *Benson* Erfolg. *Jensen* führte die Hepatico-Duodenostomie erfolgreich aus. Veröffentlichung dieser Fälle erfolgte meist bald nach der Operation, bis höchstens 1 Jahr später, so daß das weitere Schicksal der Patienten nicht zu verfolgen ist. Unser Fall ermöglicht eine Beobachtung bis zum 14. Lebensjahr und zeigt, daß eine gelungene Operation nicht nur eine vorübergehende Besserung, sondern eine vollkommene Dauerheilung der schweren angeborenen Mißbildungen bringen kann.

Altschule: Arch. Path. (Am.) **20,** 845 (1935). — *Bahrdt:* Mschr. Kinderhk. **66,** 335 (1936). — *Binz:* Virchows Arch. **35,** (1866). — *Böhm,* Z. angew. Anat. **1,** 105 (1913). — *Braun* und *Klages:* Dtsch. med. Wschr. **1,** 602 (1938). — *Donovan:* Ann. Surg. **106,** 737 (1937). — *Fanconi:* Mschr. Kinderhk. **56,** 222 (1933). — *Feer:* Jb. Kinderhk. **58,** 70 (1903). — *Finlayson:* Arch. Dis. Childr. **12,** 153 (1937). — *Gerstenberg:* Mschr. Kinderhk. **56,** 217 (1933). — *Hansen:* Ref. Zbl. Kinderhk. **19,** 854 (1925). — *Haßmann:* Münch. med. Wschr. **2,** 1520 (1935). — *Hespe:* Arch. Kinderhk. **81,** 137 (1927). — *Hüttenhayn:* Z. Kinderhk. **61,** 696. — *Jensen:* Mschr. Kin-

derhk. **69**, 336 (1937). — *Kleinschmidt:* Arb. Reichsgesdh. Amt **67**, 61. — *Lackschewitz:* Mschr. Kinderhk. **36**, 358 (1927). — *Ladd:* J. amer. med. Assoc. **91**, 1082 (1928). — *Lange:* Mschr. Kinderhk. **66**, 246 (1936). — *Montgomery:* Zbl. Org. Chir. **79**, 703 (1936). — *Niemann:* Z. Kinderhk. **4**, 152 (1912). — *Paul:* Z. Kinderhk. **34**, 216 (1922). — *Penperthy* und *Benson:* Ref. Zbl. Kinderhk. **35**, 131 (1939). — *Pfannenstiel:* Münch. med. Wschr. **1908**, 2065. — *Rolle:* Klin. Wschr. **1922**, 807. — *Rollestone* und *Hayne:* Brit. med. J. **1901**, 758. — *Saxl:* Jb. Kinderhk. **148**, 271 (1937). — *Schüppel:* Ziemssens Hdb. d. spez. Path. **8**, 1. — *Thoenes* und *Gruson:* Mschr. Kinderhk. **67**, 134 (1936). — *v. d. Weth:* Jb. Kinderhk. **97**, 259 (1922). — *Witzel:* Zbl. Gynäk. **1880**, 561. — *Wolff:* Arch. Kinderhk. **121**, 65, 125 (1940). — *Ylppö:* Z. Kinderhk. **9**, 208, 319 (1913). — *Zehntner:* Inaug.-Diss. Basel 1942.